

CARDIOLOGIA

TEORIA E PRÁTICA

EDIÇÃO XXV

Capítulo 37

HIPERTENSÃO PULMONAR E COR PULMONALE: ASPECTOS CLÍNICOS, DIAGNÓSTICOS E TERAPÊUTICOS

GABRIELLA FELICIANO POTRICH¹
JÚLIA PINTO MARQUES¹
LAURA DELAI¹
JOÃO PAULO BEILNER HOLZ¹
THAINARA VILLANI¹
EDUARDA MORARI JESKE¹
PIETRA PRZYBYLSKI DE BRUM¹
MONIQUE SARTORI BROCH¹

1. Discente - Medicina da Universidade Luterana do Brasil (ULBRA).

Palavras-chave: Hipertensão Pulmonar; Cor Pulmonale; Diagnóstico.

DOI

10.59290/2039422170

EDITORIA
P PASTEUR

INTRODUÇÃO

A hipertensão pulmonar (HP) constitui uma síndrome hemodinâmica complexa e multifatorial, definida pela elevação persistente da pressão arterial pulmonar média (PAPm), resultante de diferentes etiologias e mecanismos fisiopatológicos que convergem para o aumento da resistência vascular pulmonar. Trata-se de uma condição progressiva, frequentemente subdiagnosticada em suas fases iniciais, cujo reconhecimento tardio contribui de forma significativa para o impacto clínico adverso observado ao longo de sua evolução (MOCUMBI *et al.*, 2024).

Do ponto de vista fisiopatológico, a HP envolve uma combinação de vasoconstrição pulmonar sustentada, remodelamento vascular, proliferação celular da íntima e da média arterial, inflamação, disfunção endotelial e, em estágios avançados, trombose *in situ*. Esses processos culminam na redução da complacência do leito vascular pulmonar e no aumento progressivo da pós-carga imposta ao ventrículo direito (ATTANASIO *et al.*, 2020).

A incapacidade do coração direito em se adaptar a essa sobrecarga crônica leva inicialmente a mecanismos compensatórios, como hipertrofia ventricular direita, que, com o tempo, tornam-se insuficientes, evoluindo para dilatação ventricular, disfunção sistólica e, por fim, insuficiência cardíaca direita. A progressão da doença impõe, portanto, uma sobrecarga crônica ao ventrículo direito, podendo culminar no desenvolvimento do *cor pulmonale*, condição associada à elevada morbimortalidade cardiovascular e pior prognóstico funcional. Esse desfecho representa um ponto crítico na história natural da HP, marcando a transição para estágios avançados da doença, nos quais os sintomas tornam-se mais pronunciados, incluindo

dispneia progressiva, fadiga, síncope, dor torácica e sinais de congestão sistêmica (AUBRY *et al.*, 2020).

Além de suas repercussões cardíacas, a hipertensão pulmonar apresenta importante impacto sistêmico, afetando a capacidade funcional, a qualidade de vida e a sobrevida dos pacientes (MOCUMBI *et al.*, 2024). Sua heterogeneidade etiológica, abrangendo desde doenças pulmonares e cardíacas até condições tromboembólicas crônicas, doenças do tecido conjuntivo, infecções, distúrbios genéticos e formas idiopáticas, impõe desafios diagnósticos e terapêuticos relevantes. Nesse contexto, a classificação clínica da hipertensão pulmonar, baseada em mecanismos fisiopatológicos e em características clínicas comuns, tornou-se fundamental para orientar a investigação diagnóstica e a abordagem terapêutica individualizada (ATTANASIO *et al.*, 2020).

Nas últimas décadas, avanços significativos no entendimento da biologia vascular pulmonar e na identificação de vias moleculares envolvidas na doença possibilitaram o desenvolvimento de terapias direcionadas, capazes de modificar o curso da HP em subgrupos específicos de pacientes. Apesar disso, a doença permanece incurável na maioria dos casos, reforçando a importância do diagnóstico precoce, da estratificação prognóstica adequada e do manejo multidisciplinar (ILONZE *et al.*, 2024).

O objetivo deste estudo foi revisar de forma sistemática e integrada os principais aspectos conceituais, fisiopatológicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos da hipertensão pulmonar e do cor pulmonale, enfatizando a inter-relação entre essas condições, sua progressão natural e o impacto sobre o ventrículo direito. Busca-se, ainda, contextualizar sua relevância na prática médica, destacando os desafios do diagnóstico precoce, da estratificação prognóstica e do manejo clínico.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão bibliográfica narrativa, conduzida com o objetivo de sintetizar e discutir criticamente o conhecimento atual sobre hipertensão pulmonar e *cor pulmonale*. A busca bibliográfica foi realizada nas bases de dados PubMed e SciELO, utilizando os descritores “*pulmonary hypertension*” e “*cor pulmonale*”, combinados por meio do operador booleano *AND*.

Foram considerados elegíveis artigos originais, revisões narrativas e sistemáticas, consensos e diretrizes clínicas, publicados nos idiomas português e inglês, no período compreendido entre 2015 e 2025. A seleção dos estudos priorizou publicações que abordassem aspectos conceituais, fisiopatológicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos da hipertensão pulmonar, bem como sua relação com o desenvolvimento do *cor pulmonale* e suas implicações prognósticas.

Os estudos identificados tiveram seus títulos e resumos avaliados inicialmente, sendo posteriormente realizada a leitura integral daqueles considerados pertinentes ao objetivo do trabalho. Foram excluídas publicações duplicadas, estudos com informações desatualizadas, relatos de caso isolados sem relevância conceitual ampla e trabalhos cujo foco não estivesse diretamente relacionado ao tema proposto. Ao final do processo de seleção, foram incluídos oito estudos para compor a presente revisão, abrangendo artigos de revisão narrativa e sistemática, bem como diretrizes e consensos clínicos.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Hipertensão pulmonar

A HP é definida hemodinamicamente pela elevação da PAPm ≥ 20 mmHg em repouso,

mensurada por meio do cateterismo cardíaco direito, considerado o padrão-ouro para confirmação diagnóstica. Trata-se de uma condição heterogênea, que não representa uma entidade clínica única, mas um conjunto de doenças que compartilham como característica comum o aumento da resistência vascular pulmonar, resultando em sobrecarga progressiva do ventrículo direito.

Do ponto de vista epidemiológico, estima-se que pelo menos 1% da população mundial seja afetada pela hipertensão pulmonar, configurando-se como um importante problema de saúde pública em escala global. Em indivíduos com 65 anos ou mais, a prevalência da doença é ainda mais expressiva, sendo estimada em aproximadamente 10%. A carga da doença é particularmente relevante em países de baixa e média renda, onde predominam formas associadas a doenças cardíacas, pulmonares e condições sistêmicas (HOEPER *et al.*, 2017; MOCUMBI *et al.*, 2024).

A fisiopatologia da HP envolve múltiplos mecanismos inter-relacionados, incluindo vasoconstrição pulmonar sustentada, disfunção endotelial, remodelamento vascular, proliferação da musculatura lisa, inflamação e trombose *in situ*. Apesar da heterogeneidade fisiopatológica entre os grupos clínicos da HP, todas as formas da doença compartilham um desfecho comum: a progressão para disfunção e falência do ventrículo direito quando a elevação da PAPm não é reconhecida e tratada precocemente. O remodelamento vascular pulmonar adverso constitui um elemento central nesse processo, levando ao aumento sustentado da pós-carga ventricular direita e à deterioração progressiva da função cardíaca direita (MOCUMBI *et al.*, 2024).

O principal sintoma inicial da HP é a dispneia aos esforços, geralmente de instalação in-

sidiosa e evolução progressiva. Com frequência, associa-se à fadiga e sinais de congestão venosa sistêmica, como edema periférico. Em pacientes com HP ainda compensada, o exame físico pode ser pouco expressivo ou inespecífico. Os achados mais comuns, embora frequentemente sutis, incluem cianose periférica ou central, aumento da intensidade do componente pulmonar da segunda bulha cardíaca (P2) e presença de sopro compatível com insuficiência tricúspide funcional. Em estágios mais avançados, a síncope aos esforços constitui manifesta-

ção clínica de gravidade, refletindo a incapacidade do ventrículo direito em manter débito cardíaco adequado frente ao aumento sustentado da pós-carga, caracterizando falência ventricular direita (HOEPER *et al.*, 2017; KIM & GEORGE, 2019).

A classificação clínica da HP, proposta pela Organização Mundial da Saúde (OMS), divide a condição em cinco grupos principais (**Quadro 37.1**). Essa classificação é essencial para orientar a investigação diagnóstica, o prognóstico e a escolha da estratégia terapêutica.

Quadro 37.1 Classificação de HP proposta pela OMS

Grupo 1	Grupo 2	Grupo 3	Grupo 4	Grupo 5
Hipertensão arterial pulmonar	Resultante de doença cardíaca esquerda	Resultante de doença pulmonar e/ou hipóxia	HP secundária a tromboembolismo pulmonar crônico	HP de mecanismo multifatorial incerto
Idiopática Hereditária Relacionada à drogas Associada a outras patologias (doença do tecido conjuntivo, hipertensão portal, malformações cardíacas, HIV)	Disfunção sistólica/diastólica ventricular esquerda Valvopatia	Doença pulmonar obstrutiva crônica (DPOC) Doença pulmonar intersticial Síndrome de hipoventilação alveolar	HP tromboembólica crônica Obstrução da circulação pulmonar (tumor, inflamação)	Doença hematológica Doença sistêmica Distúrbios metabólicos Outros

Fonte: Adaptado de HOEPER *et al.*, 2017.

Diante da multiplicidade de mecanismos envolvidos, do caráter frequentemente insidioso e da necessidade de uma série de exames para a confirmação diagnóstica, a HP permanece um importante desafio clínico em indivíduos de todas as faixas etárias, especialmente em contextos com recursos limitados. A investigação diagnóstica deve ser sistemática e baseada na integração de dados clínicos, exames laboratoriais e métodos de imagem (HOEPER *et al.*, 2017; MOCUMBI *et al.*, 2024).

Em pacientes com suspeita clínica de HP, a avaliação inicial inclui eletrocardiograma, radiografia de tórax, ecocardiografia transtorácica e testes de função pulmonar. A ecocardiografia é

o principal método de rastreamento, permitindo estimar as pressões pulmonares, avaliar a função cardíaca e identificar possíveis causas associadas (HOEPER *et al.*, 2017; MOCUMBI *et al.*, 2024).

O cateterismo cardíaco direito permanece como o padrão-ouro para confirmação diagnóstica e avaliação hemodinâmica, devendo ser realizado sempre que houver impacto na decisão terapêutica. Além de confirmar o diagnóstico, permite a realização do teste vasodilatador agudo em casos selecionados. Dada a eficácia restrita e o alto custo das terapias específicas, a confirmação hemodinâmica é etapa indispensável antes do início do tratamento direcionado

(HOEPER *et al.*, 2017; MOCUMBI *et al.*, 2024).

A tomografia computadorizada de tórax e a angiotomografia pulmonar auxiliam na avaliação do parênquima pulmonar e da vasculatura torácica, enquanto a cintilografia ventilação-perfusão é fundamental para a investigação de hipertensão pulmonar tromboembólica crônica. A ultrassonografia abdominal pode ser utilizada para excluir hipertensão portal e derivações portossistêmicas congênicas (HOEPER *et al.*, 2017; MOCUMBI *et al.*, 2024).

O manejo ideal da HP deve ser realizado em centros especializados, com equipes multidisciplinares experientes no tratamento destes pacientes. A escolha do tratamento inicial baseia-se predominantemente na classe funcional da OMS e na estratificação de risco no momento do diagnóstico (KIM & GEORGE, 2019; MOCUMBI *et al.*, 2024).

Medidas gerais incluem educação do paciente, controle de comorbidades, vacinação, oxigenoterapia em casos de hipoxemia e anticoagulação em situações específicas. Terapias específicas direcionadas à vasculatura pulmonar, como antagonistas dos receptores de endotelina, inibidores da fosfodiesterase-5 e estimuladores da guanilato ciclase solúvel, são indicadas principalmente nos casos de hipertensão arterial pulmonar. O transplante pulmonar é opção para casos refratários (HUMBERT *et al.*, 2022).

O manejo é centrado no tratamento da doença de base, não havendo indicação rotineira de terapias específicas da HP nos grupos 2 e 3. Na hipertensão pulmonar tromboembólica crônica (grupo 4), a tromboendarterectomia pulmonar é o tratamento de escolha, com alternativas como angioplastia pulmonar com balão e terapia medicamentosa em casos inoperáveis. Em situações específicas (doença falciforme, doenças pulmonares intersticiais), o tratamento deve ser

individualizado e conduzido em centros especializados (HUMBERT *et al.*, 2022).

Cor pulmonale

O *cor pulmonale* refere-se a um conjunto de alterações estruturais e funcionais do ventrículo direito decorrentes de doenças primárias do sistema respiratório que culminam em HP. Apesar do uso amplo do termo, ainda não há uma definição universalmente consensual. De modo geral, caracteriza-se por hipertrofia e/ou dilatação do ventrículo direito associadas à sobrecarga pressórica crônica da circulação pulmonar, excluindo-se os casos de disfunção ventricular direita secundária a doenças do coração esquerdo ou a cardiopatias congênicas (AUBRY *et al.*, 2020; GARRISON *et al.*, 2023).

O tromboembolismo pulmonar maciço constitui a principal causa de *cor pulmonale* agudo, enquanto a DPOC representa a etiologia mais frequente do *cor pulmonale* crônico, geralmente associada a graus leves a moderados de HP. A fisiopatologia envolve o aumento progressivo da resistência vascular pulmonar, frequentemente mediado por hipóxia crônica, levando à elevação da pós-carga do ventrículo direito, com consequente remodelamento ventricular e, em estágios avançados, insuficiência cardíaca direita (SAKAO, 2019; GARRISON *et al.*, 2023).

As manifestações clínicas costumam surgir tardiamente, após o estabelecimento da HP significativa. Os sintomas mais frequentes incluem dispneia aos esforços, fadiga e intolerância ao exercício, enquanto os sinais clássicos de insuficiência cardíaca direita, como edema periférico e turgência jugular, tendem a surgir tardiamente, refletindo doença já avançada (HOUSTON *et al.*, 2023; GARRISON *et al.*, 2023).

O diagnóstico baseia-se na identificação de HP associada à disfunção do ventrículo direito

em um contexto de doença pulmonar subjacente. A investigação inicial inclui radiografia de tórax, que pode evidenciar dilatação da artéria pulmonar e cardiomegalia predominantemente direita, e eletrocardiograma, sugestivo de sobrecarga ou hipertrofia ventricular direita. A ecocardiografia constitui o principal método não invasivo, enquanto o cateterismo cardíaco direito permanece como padrão-ouro (HOUSTON *et al.*, 2023; GARRISON *et al.*, 2023).

O manejo terapêutico é centrado no tratamento da doença pulmonar de base, na correção da hipóxia, no controle da sobrecarga volêmica e, quando indicado, no uso criterioso de terapias específicas para HP, conforme a etiologia e a classificação clínica. Pacientes que desenvolvem *cor pulmonale* costumam apresentar pior prognóstico, refletindo a progressão da doença pulmonar subjacente (VIEILLARD-BARON *et al.*, 2018; GARRISON *et al.*, 2023).

CONCLUSÃO

A hipertensão pulmonar representa um desafio significativo na prática clínica, exigindo do profissional de saúde uma abordagem multidisciplinar, criteriosa e baseada em evidências.

Ao longo deste capítulo, foram discutidos os principais aspectos relacionados ao diagnóstico, estratificação de risco e manejo terapêutico, ressaltando a importância da identificação precoce e do acompanhamento regular dos pacientes.

A adoção de protocolos atualizados e o conhecimento das diferentes etiologias e apresentações clínicas são fundamentais para o sucesso do tratamento e para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes. Além disso, a integração entre equipe multiprofissional, paciente e familiares contribui para um cuidado mais humanizado e efetivo.

Destaca-se ainda a necessidade de atualização constante diante dos avanços científicos, visto que novas terapias e estratégias diagnósticas vêm sendo incorporadas à prática médica. O uso de fontes confiáveis e o seguimento das diretrizes das principais sociedades científicas são essenciais para garantir condutas seguras e eficazes.

Por fim, reforça-se que o manejo da hipertensão pulmonar deve ser individualizado, considerando as particularidades de cada paciente, e sempre pautado na ética, responsabilidade e compromisso com a excelência em saúde.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ATTANASIO, U. *et al.* Pulmonary hypertension phenotypes in systemic sclerosis: the right diagnosis for the right treatment. *International Journal of Molecular Sciences*, v. 21, p. 4430, 2020. doi: 10.3390/ijms21124430.
- AUBRY, A. *et al.* Cœur pulmonaire. *Revue des maladies respiratoires*, v. 37, p. 257, 2020. doi: 10.1016/j.rmr.2019.10.012.
- GARRISON, D.M. *et al.* Cor pulmonale. *StatPearls*, 2025.
- HOEPER, M.M. *et al.* Pulmonary hypertension. *Deutsches Arzteblatt International*, v. 114, p. 73, 2017. doi: 10.3238/arztebl.2017.0073.
- HOUSTON, B.A. *et al.* Right ventricular failure. *The New England Journal of Medicine*, v. 388, p. 1111, 2023. doi: 10.1056/NEJMra2207410.
- HUMBERT, M. *et al.* 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*, v. 43, p. 3618, 2022. doi: 10.1093/eurheartj/ehac237.
- ILONZE, O.J. *et al.* Considerations in the diagnosis and management of pulmonary hypertension associated with left heart disease. *JACC: Heart Failure*, v. 12, p. 1328, 2024. doi: 10.1016/j.jchf.2024.04.031.
- KIM, D. & GEORGE, M. Patricia. Pulmonary hypertension. *The Medical Clinics of North America*, v. 103, p. 413, 2019. doi: 10.1016/j.mcna.2018.12.
- MOCUMBI, A. *et al.* Pulmonary hypertension. *Nature Reviews Disease Primers*, v. 10, 2024. doi: 10.1038/s41572-023-00486-7.
- SAKAO, S. Chronic obstructive pulmonary disease and the early stage of cor pulmonale: a perspective in treatment with pulmonary arterial hypertension-approved drugs. *Respiratory Investigation*, v. 57, p. 325, 2019. doi: 10.1016/j.resinv.2019.03.013.
- VIEILLARD-BARON, A. *et al.* Diagnostic workup, etiologies and management of acute right ventricle failure: a state-of-the-art paper. *Intensive Care Medicine*, v. 44, p. 774, 2018. doi: 10.1007/s00134-018-5172-2.